La Médecine des Accidents du Travail, Mars, 1910

after many years.

CHIRURGIE DES ACCIDENTS

3.

ROYAL COLLEGE OF SURGEONS OF ENGLAND LIBRARY

HÉMOPHILIE ARTICULAIRE

Par M. **Pierre CRUET**, Interne des Hôpitaux.

Les rapports de MM. Marcel Labbé et Carrière, au Congrès de médecine, ont mis à l'ordre du jour la question de l'Hémophilie.

Parmi les manifestations de cette diathèse, les arthropathies présentent un intérêt spécial, car leur rareté les expose, en l'absence d'autres accidents hémophiliques, à être méconnues et confondues avec des arthrites traumatiques banales, ou, dans leur forme chronique, avec des arthrites tuberculeuses.

Sans faire de pathogénie, je tenterai seulement une classification clinique, basée sur de nombreuses arthropathies observées chez trois hémophiles familiaux. D'ailleurs, plusieurs classifications ont déjà été proposées par les auteurs. Kœnig, en 1891, en une étude restée classique, décrit dans trois phases l'arthropathie hémophilique :

1° *Une phase d'hémarthrose simple*;

2° *Une phase d'arthrite chronique*, par répétition incessante des hémarthroses, qui finissent par déterminer des lésions chroniques de l'article atteint : altérations des cartilages, épaississement de la synoviale et de la capsule par organisation des exsudats;

3° *Une phase d'ankylose*, en position vicieuse, par exagération des lésions précédemment décrites et atrophie musculaire.

Mais cette division excellente pourrait induire en erreur : ne semble-t-elle pas préjuger de la chronicité de l'arthropathie hémophilique, vouer les hémophiles à l'ankylose forcée? Or, chez mes trois malades, dont le plus âgé a maintenant quarante cinq ans, j'ai pu constater que les arthropathies en restaient presque toujours à la première phase décrite par Kœnig, et que, même en cas de répétition des hémarthroses, la phrase d'arthrite chronique et, à plus forte raison, l'ankylose étaient rarement atteintes, la *restitutio ad integrum* de l'article demeurant le plus souvent la règle. A mon avis, il existe des cas d'arthropathies, les plus fréquents, où tout

commence et finit à l'hémarthrose simple, d'autres cas beaucoup plus rares où l'affection évolue, comme l'a si bien vu Kœnig, vers l'ankylose, par l'intermédiaire d'une forme chronique récidivante, qui reste l'exception.

Meynet en France décrit trois formes :

1° *L'hémarthrose simple;*

2° *L'arthrite subaiguë, ou pseudo-tumeur blanche hémophilique*;

3° *L'ankylose.*

Cette division est également classique ; mais pourquoi séparer l'ankylose de l'arthrite subaiguë : ne sont-elles pas en réalité deux moments d'une seule et même forme? De plus, dans l'hémarthrose simple, ces deux auteurs tiennent-ils un compte suffisant de la gravité de l'épanchement? Or, pour moi, c'est dans la gravité de l'hémarthrose que réside le pronostic, les formes graves faisant toujours de l'article un lieu de moindre résistance, et, comme tel, exposé aux récidives.

Enfin un facteur d'une importance capitale est l'existence d'une cause provocatrice. Une division qui s'impose donc dès l'abord est celle des arthropathies hémophiliques en :

1° *Arthropathies hémophiliques spontanées;*

2° *Arthropathies hémophiliques provoquées.*

Sur ces mots de *spontanées* et de *provoquées*, je m'explique, pour qu'il n'y ait pas d'équivoque. Je prends le mot de *provoquées* dans le sens de : *causées pur un violent effort, un heurt grave, une entorse*, susceptibles de contusionner un individu normal, et le mot de *spontanées* dans le sens de : *apparaissant sans causes reconnues par le malade*, à la suite d'un effort minime passé inaperçu, d'une marche prolongée sans aucune sensation de fatigue ou de gêne si légère soit-elle pour l'hémophile. Comme toute classification, celle-ci présente d'ailleurs sa part d'arbitraire : il est évident qu'un très léger heurt, un très léger traumatisme ne donneront pas chez un hémophile d'hémarthroses beaucoup plus graves que dans les cas de spontanéité apparente, tandis qu'une en:orse avec ou sans arrachement osseux donnera toujours naissance à des manifestations articulaires redoutables.

Les arthropathies hémophiliques spontanées sont les véritables arthropathies hémophiliques; les *provoquées* ne sont

que des manifestations articulaires possibles chez des individus normaux, mais considérablement aggravées par la diathèse hémophilique.

*
* *

Occupons-nous d'abord des *arthrites spontanées*.

La plupart des auteurs admettent qu'elles sont surtout fréquentes entre trois et dix ans et qu'elles cessent avec la puberté; elles diminuent évidemment de fréquence avec l'âge, mais les adultes y sont exposés. De plus, les arthropathies spontanées obéissent à certaines lois : leur fréquence chez les petits hémophiles semble être plus grande au printemps et en été qu'en hiver; chez les grands hémophiles, sujets à de fréquentes attaques, les arthropathies paraissent avoir un retour périodique, tous les mois, tous les deux mois, suivant le degré d'hémophilie. Fait encore plus obscur : dans le cas d'arthropathies en réalité provoquées, mais que j'ai fait rentrer dans le cadre des arthropathies spontanées par l'insignifiance de la cause, ce n'est pas immédiatement qu'apparaît l'hémarthrose, mais, dans la plupart des cas, six, huit jours après l'effort, la marche prolongée.

Quelle que soit l'articulation atteinte, et, par ordre relatif de fréquence, coude, pied, genou, hanche, épaule, poignet, doigt, les manifestations articulaires se présentent sous les mêmes modalités cliniques. L'ordre de fréquence d'ailleurs est très variable : chez tel malade, la diathèse affectionne le pied, chez tel autre le coude, chez tel autre encore le genou; en un mot, *chaque hémophile a son articulation faible*. Les formes les plus bénignes d'arthropathies sont réalisées dans les cas où le processus ne se localise pas avec acharnement aux mêmes articulations, mais les attaque toutes les unes après les autres à intervalles éloignés.

Quant aux petites articulations, elles sont moins fréquemment atteintes, et si l'on observe encore de temps à autre des hémarthroses métacarpo-phalangiennes, les articulations de la mâchoire, de la clavicule, du bassin sont ordinairement respectées.

Sous quelles formes les arthropathies hémophiliques se présentent-elles ? Selon moi, sous les quatre formes :

1° D'HÉMARTROSE LÉGÈRE, véritable poussée congestive articulaire;

2° D'HÉMARTHROSE BÉNIGNE NON DOULOUREUSE;

3° D'HÉMARTHROSE GRAVE DOULOUREUSE;

4° D'HÉMARTHRITE CHRONIQUE RÉCIDIVANTE.

Les trois premières formes correspondent à l'hémarthrose simple des auteurs, qui se traduit différemment suivant son abondance; peut-on, en effet, comparer l'hémarthrose légère, fugace, gênant à peine les mouvements, avec l'hémarthrose grave, douloureuse, faisant crier le malade de douleur, immobilisant une articulation dont les culs-de-sac sont tendus à l'excès!

L'hémarthrite chronique récidivante corrrespond à la phase d'arthrite décrite par KŒNIG, à la forme subaiguë ou pseudo-tumeur blanche de MEYNET; c'est elle qui, insensiblement, aboutit à l'ankylose, quand elle ne régresse pas. Si j'abandonne les expressions de forme subaiguë, pseudo-tumeur blanche, pour celle d'hémarthrite chronique récidivante, ce n'est pas par amour du néologisme, c'est que je reproche aux dénominations de MEYNET, de ne pas assez montrer la tendance aux récidives aiguës, existant dans cette forme d'hémophilie articulaire; or, c'est dans cette tendance fatale aux récidives, déterminant à la longue l'ankylose, que réside le danger! Je ne saurais mieux comparer cette forme d'hémarthrite chronique récidivante, qu'à l'appendicite à répétition, peu grave en elle-même, mais cependant redoutable par les attaques aiguës auxquelles elle expose les malades, et dont l'une peut être mortelle, comme une poussé d'hémarthrose aiguë, dans notre forme chronique, peut amener l'ankylose, perte fonctionnelle de l'article.

HÉMARTHROSE LÉGÈRE. — Cette forme, fréquente au pied, au coude, au poignet, aux articulations actives, se traduit par une sensation de pesanteur, de gêne; les mouvements sont possibles, mais causent une légère douleur quand ils sont poussés à l'extrême; l'article est un peu empâté au niveau des culs-de-sac. L'on a donc affaire, plutôt qu'à une hémarthrose franche, à une poussée congestive articulaire, sans gravité par elle-même et disparaissant, la plupart du temps en vingt-quatre, quarante-huit-heures, par le repos, la compression, le massage. Souvent cette forme n'est que le premier degré des formes suivantes.

Hémarthrose bénigne non douloureuse. — Dans cette variété, le malade ressent plus que de la gêne, il a comme une sensation de tension. La flexion, l'extension, les différents mouvements sont extrêment limités. L'articulation est immobilisée, gonflée, sans rougeur ni ecchymose; les culs-de-sac se dessinent sous la peau quand ils sont superficiels comme au coude. A la palpation, l'article est chaud et les culs-de-sac rénitents. L'arthropathie dure six, huit jours et disparaît sans laisser ni atrophie musculaire, ni raideur articulaire.

Hémarthrose grave douloureuse. — Cette forme passe d'abord par les deux phases précédentes très rapidement, en six, douze heures. A la période d'état, le malade souffre d'une façon continue : cette douleur pongitive, lancinante, siège à l'articulation, s'irradie suivant les nerfs; spontanée, elle est réveillée par la palpation, les mouvements les plus légers; elle est cause d'insomnie, d'anorexie, d'un léger mouvement fébrile; elle nécessite des injections de morphine. Cette souffrance intolérable, qu'accompagne une impotence fonctionnelle absolue, domine le tableau. L'articulation est immobilisée en demi-flexion; les culs-de-sac sont extrêmement saillants, tendus, douloureux. Il se produit un peu d'atrophie musculaire, souvent de l'anesthésie le long des nerfs comprimés. La période aiguë se prolonge ordinairement pendant une huitaine de jours (coude et pied), souvent plus, douze à quinze jours (hanche, genou); puis la douleur diminue, ainsi que la tension des culs-de-sac ; les mouvements redeviennent possibles. Cette phase de régression dure encore une huitaine de jours, une quinzaine de jours suivant l'articulation atteinte, et se termine, le plus souvent, par la *restitutio ad integrum* de l'articulation. Quelquefois, il persiste de l'atrophie musculaire, de l'anesthésie sur le trajet des nerfs.

Cette forme est donc grave par :

1° La douleur, qui nécessite l'emploi de la morphine;

2° L'atrophie musculaire (genou, hanche);

3° Surtout par la formation d'un *locus minoris resistentiæ*. C'est, en effet, assez fréquemment sur l'articulation ainsi attaquée, que se localisera de préférence le processus hémophilique.

Hémarthrite chronique récidivante. — Cette forme est caractérisée par ce fait qu'elle choisit une articulation et s'y

localise : coude, genou, par exemple. Les attaques sont plus ou moins espacées ; elles peuvent revenir tous les ans, tous les mois, plusieurs fois par mois ; ces attaques ne sont pas toujours graves, douloureuses ; les trois formes sus décrites peuvent se succéder, se combiner. Mais le résultat n'en est pas moins une grande fragilité articulaire, la persistance d'empâtement au niveau des culs-de-sac, l'existence de craquements, la limitation des mouvements, l'atrophie musculaire, le tout aboutissant, si les attaques se répètent, dix, quinze, vingt fois, à intervalles rapprochés, à l'ankylose. Ce cas s'est produit chez l'un de mes hémophiles, qui présente une ankylose presque complète du genou gauche.

On voit donc qu'il n'existe pas de forme ankylosante d'emblée dans les arthropathies spontanées, mais que l'ankylose vient tout naturellement terminer une forme chronique qui s'éternise, à la suite d'une nouvelle poussée d'hémarthrose aiguë. Cette forme est donc bien celle qu'a décrite magistralement Kœnig, avec ses trois phases d'hémarthrose simple, d'arthrite chronique, d'ankylose.

*
* *

L'arthropathie hémophilique grave douloureuse de la hanche, la véritable arthropathie hémophilique, celle qui survient sans traumatisme appréciable, à la suite d'un minime effort, d'une marche prolongée, présente un aspect clinique très particulier. Elle débute insidieusement par une sensation de pesanteur, de gêne : l'hémophile sent venir la crise. Puis la douleur apparaît, provoquée surtout par les mouvements d'extension de la marche ; le malade chemine donc légèrement penché en avant. Un symptôme capital fait alors son apparition : l'anesthésie de toute la zone innervée par le crural ; la sensibilité s'atténue d'abord, puis disparaît tout à fait. La parésie du quadriceps suit de près l'anesthésie cutanée : le nerf crural, comprimé au niveau de la face antérieure de l'article, étranglé dans la gaine du psoas, est paralysé, comme en témoigne bientôt la disparition du réflexe rotulien. *Cette période d'augment* durant douze à vingt-quatre heures, est donc caractérisée par une triade symptomatique :

1° Gêne de la marche ;
2° Limitation de l'extension ;
3° Parésie du crural.

Tant que la paralysie du crural n'est pas constituée, l'arthropathie peut régresser, mais son apparition semble être le signal des phénomènes aigus.

A la période d'état, l'impotence fonctionnelle est absolue ; elle tient à deux causes :

1° A la douleur intense provoquée par l'hémarthrose, et nécessitant l'emploi de la morphine;

2° A la paralysie du quadriceps.

Les symptômes physiques sont ceux d'un épanchement sanguin intra-articulaire ; nous ne pouvons y insister. Chose curieuse : il n'y a point d'ecchymose, à moins que l'arthropathie n'ait été provoquée par un traumatisme violent, mais, je le répète, dans ce cas, il n'y a pas de véritable arthropathie hémophilique de la hanche, mais une arthropathie traumatique chez un hémophile. Au niveau de l'article, la température est augmentée. *L'anesthésie de la zone innervée par le crural est maintenant complète* : le malade ne sent plus les piqûres : on peut lui faire, en particulier, sans qu'il les ressente, des injections de morphine. *La paralysie du quadriceps a remplacé la parésie.* En même temps, le muscle commence à s'atrophier, mais lentement, car l'atrophie consécutive à la paralysie du crural n'est pas réflexe, par conséquent rapide, comme elle le serait dans une arthropathie du genou. Quelquefois, enfin, il existe un certain degré de fièvre, mais elle n'est jamais très élevée. Cette période d'état, qui ne dépasse pas huit à quinze jours, est suivie d'une période de décroissance, annoncée par l'atténuation, puis la disparition de la douleur spontanée.

La période de déclin dure de douze à quinze jours, au bout desquels le malade peut se lever.

Le muscle reprend rarement ses dimensions et sa force normales ; le réflexe rotulien reste aboli ; les troubles de la sensibilité (anesthésie douloureuse) sont également un reliquat fréquent.

Il peut enfin subsister, à côté de l'atrophie du quadriceps, une faible atrophie des fessiers.

Le véritable danger de l'arthropathie hémophilique de la hanche n'est donc pas dans l'arthropathie elle-même, puisque l'articulation, à l'encontre de ce qui se passe dans les arthropathies traumatiques, reprend son jeu normal ; il est dans

l'atrophie paralytique persistante du quadriceps et dans l'incertitude de la marche qui en résulte : d'où possibilité de chutes toujours graves chez un hémophile.

Il faudra donc, au plus tôt et avant de permettre la marche en dehors de l'appartement, rendre du muscle au malade, ce qui est quelquefois fort long, par le massage et l'électricité.

L'arthropathie médiotarsienne, véritable tarsalgie hémophilique, mérite également d'être signalée, car elle peut faire croire, en l'absence d'autres symptômes hémophiliques (hématomes, hémorragie des muqueuses), au pied plat, à la tarsalgie des adolescents. Toutes les formes décrites précédemment peuvent alors s'observer, depuis la forme légère permettant encore la marche, jusqu'à la forme grave avec douleur véritable, tension des culs-de-sac, impotence fonctionnelle absolue ; mais, dans tous les cas, le danger de cette tarsalgie est dans sa répétition et son passage à l'état chronique, qui force les malades à de grandes précautions, à des repos fréqents, et rend la marche pénible et douloureuse.

Un accident para-articulaire doit encore être décrit : je veux parler de l'*épanchement sanguin dans le psoas.* Cet épanchement, probablement dû à un effort musculaire, ou même à une rupture fibrillaire, est caractérisé par un gonflement considérable du triangle de Scarpa et par la sensation d'une masse volumineuse affleurant sous la paroi abdominale, au niveau de la fosse iliaque. L'épanchement est accompagné de phénomènes d'anesthésie et de paralysie dans la zone du crural, et j'ai tendance à croire que la paralysie du quadriceps, dans l'arthrite coxo-fémorale, doit être attribuée à la compression de ce nerf dans la gaine du psoas ; car le sang bridé par le *fascia iliaca*, n'a pas tendance à s'étendre et s'accumule autour du nerf qu'il étrangle, en se résorbant, en partie, dans une véritable gangue de fibrine.

*
* *

Telles sont les arthropathies hémophiliques spontanées ; il nous reste donc maintenant à parler des *arthropathies hémophiliques provoquées* par un violent trauma, une entorse. Dans ce cas, l'hémarthrose apparaît immédiatement, et, au lieu de se limiter à un épanchement d'intensité moyenne, prend des proportions considérables. Le gonfle-

ment est énorme, véritablement effrayant; la douleur est telle qu'elle nécessite 2 à 3 centigrammes de morphine par jour; l'atrophie musculaire, surtout dans l'hémarthrose du genou, est extrême, et l'on aboutit, si l'on n'intervient pas par le massage léger immédiat, comme le préconise M. Fège, à une véritable ankylose par épaississement du surtout fibreux, rétraction ligamenteuse, dépôt de fibrine dans les culs-de-sac, atrophie musculaire persistante. C'est, au fond, le tableau de l'hémarthrose traumatique, prenant des proportions inusitées par suite du processus hémophilique.

On voit donc qu'en réalité les deux variétés d'athropathies hémophiliques diffèrent :

1° *Par la cause.*

A) Pas de trauma ou trauma léger, marche prolongée, dans l'arthropathie spontanée.

B) Heurt grave, entorse dans l'arthropathie provoquée.

2° *Par le moment d'apparition de l'hémarthrose.*

A) Tardif, cinq, six jours après la marche prolongée, le léger effort, dans le cas d'arthropathie spontanée.

B) Immédiat, dans le cas d'arthropathie provoquée.

3° *Par l'acuité des phénomènes.*

A) Hémarthrose d'intensité moyenne, dans l'arthropathie spontanée.

B) Hémarthrose considérable, dans l'arthropathie provoquée.

4° *Par la durée.*

A) La période aiguë durant ordinairement huit jours, rarement plus de quinze, dans l'arthropathie spontanée.

B) Durant quinze à dix-huit jours, dans l'arthropathie provoquée.

5° *Par l'évolution.*

A) *Restitutio ad integrum* de l'article, dans le cas d'arthropathie spontanée, sauf dans la forme chronique.

B) Pseudo-ankylose avec persistance de mouvements peu étendus dans l'arthropathie provoquée par entorse grave, au cas, bien entendu, où elle n'est pas soignée.

*
* *

On voit donc que l'hémophilie articulaire, déjà inquiétante dans sa forme spontanée, puisqu'elle peut aboutir, à la longue, dans certains cas heureusement rares, à l'ankylose, est redoutable, si elle est provoquée par un traumatisme grave, une entorse, puisque le résultat, dans les cas non traités — et l'hémophile redoute ordinairement le massage — est la pseudo ankylose, avec perte fonctionnelle presque complète du membre.

PRATIQUE DES ACCIDENTS

RISQUES PROFESSIONNELS

1. — L'ACQUITTEMENT DU Dr SAINMONT.

Nos lecteurs ont connu, comme le Corps Médical tout entier et le public, la poursuite en complicité d'escroquerie dirigé contre le Dr Sainmont, à propos de certificats délivrés par lui à un blessé du travail. Sur les réquisitions du parquet de la Seine, notre confrère avait été déféré, en même temps que l'ouvrier, à la 10e chambre du Tribunal correctionnel, laquelle, sous la présidence de M. Dreyfus, avait frappé durement le Dr Sainmont, d'une peine de trois mois de prison *sans sursis*, cent francs d'amende et un an de suspension d'exercice de la profession médicale.

On croira sans peine qu'à la suite de ce coup terrible, la situation matérielle et morale de M. Sainmont subit la plus rude atteinte. Néanmoins, il fit appel et, sans trop se laisser aller au découragement, malgré la puissance de ses adversaires, il continua d'espérer dans son bon droit.

Sur l'initiative de notre énergique ami, le Dr Delacroix, directeur du *Moniteur médical*, le Conseil général des Sociétés d'arrondissement entreprit un examen minutieux de l'affaire, nomma deux rapporteurs, MM. Dubrueil et Cart, et, après une discussion à laquelle prirent part MM. Godefroy, Stackler, Durand, Plateau, Suss, Poitou-Duplessy, Siredey, Paul Guillon, Malbec, vota, à l'unanimité, les conclusions suivantes :

1° Le Dr Sainmont ne paraît pas avoir été de mauvaise foi dans le cas pour lequel il est incriminé.

2° Rien ne prouve que l'ouvrier blessé, quoique travaillant, n'était pas encore malade ;

3° Le Dr Sainmont paraît avoir ignoré que l'ouvrier travaillait ;

4° Il est regrettable que l'expertise demandée par le médecin du patron n'ait pas eu lieu ;

En outre, M. le Prof. Reynier, membre de l'Académie de Médecine, président du Conseil général des Sociétés d'arrondissement, n'hésita pas à écrire personnellement à M. le Dr Sainmont une lettre chaleureuse, dans laquelle étaient formulées, avec la franchise d'un savant, les raisons pour lesquelles il estimait que le jugement de la 10e Chambre